



Universidad
Zaragoza

Trabajo Fin de Grado

Plan de cuidados estandarizado de los niños con
síndrome de Prader Willi.

Standardized care plan of children with Prader Willi
Syndrome.

Autor

María Alonso Campos

Director

José Raúl Pérez Sanz

Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad de Zaragoza

Curso 2019/2020

ÍNDICE

| | |
|--------------------------------------|--------------|
| 1.Resumen..... | 3-4 |
| 2.Introducción..... | 5-7 |
| 3.Objetivos..... | 8 |
| Objetivo general..... | 8 |
| Objetivos específicos..... | 8 |
| 4.Metodología..... | 9-11 |
| Metodología de búsqueda..... | 9-10 |
| Metodología de plan de cuidados..... | 11 |
| 5.Desarrollo..... | 12-27 |
| Valoración de enfermería..... | 12-17 |
| Plan de cuidados..... | 18-27 |
| 6.Conclusiones..... | 28 |
| 7.Bibliografía..... | 29-31 |
| 8.Anexos..... | 32 |

1.RESUMEN.

Introducción: El Síndrome de Prader Willi es un trastorno genético poco común que provoca problemas a nivel físico, mental y conductual.

La sensación constante de hambre, falta de saciedad, obesidad, discapacidad mental, hipotonía y alteración en la termorregulación son unas de las características definitorias de esta enfermedad.

El desenvolvimiento educativo, social y laboral de una persona diagnosticada con este síndrome es un camino que no podrá recorrer sin ayuda, dado que gran parte de la sintomatología que padece, requerirá del apoyo de su familia o cuidadores y de los diferentes profesionales sanitarios.

Objetivo: Elaborar un plan de cuidados estandarizado dirigido a mejorar la calidad de vida de pacientes con SPW.

Metodología: Se ha realizado una búsqueda bibliográfica a través de diferentes bases de datos, buscadores y páginas webs sanitarias. Para la elaboración del plan de cuidados estandarizado se han seguido las tres primeras fases del proceso enfermero: valoración mediante el modelo de Virginia Henderson, diagnóstico mediante la taxonomía NANDA y planificación utilizando las clasificaciones NOC y NIC.

Desarrollo: Tras la valoración de las 14 necesidades de Virginia Henderson, 8 necesidades resultaron afectadas en relación con el SPW, obteniéndose un total de 10 diagnósticos de enfermería.

Conclusiones: La baja prevalencia de la enfermedad y la escasez de estudios, hacen que el SPW no tenga el suficiente impacto en la sociedad y en el ámbito sanitario. Es por ello que resulta esencial disponer de herramientas y planes estandarizados para poder ofrecer una atención integral y proporcionar los cuidados de la manera más eficiente a los pacientes que sufren esta enfermedad.

Palabras clave: Enfermería, Cuidados, Síndrome Prader Willi

1.ABSTRACT.

Introduction: Prader Willi Syndrome is a complex genetic condition that causes physical, mental and behavioral health issues.

A recurrent feeling of hunger, lack of satiety, obesity, mental disability, hypotonia and alterations in thermoregulation are some of the typical symptoms.

The educational, social and professional development of a PWS patient is a long way to go due to its complicated symptomatology, as a result, the help of their family, caretakers and health professionals will be crucial.

Objective: To develop a standardized care plan aimed at improving the quality of life for patients with PWS.

Methodology: An advanced search was carried through diverse databases, browsers and medical webpages. To elaborate the standardized care plan, three of the first phases in the nursing process were followed: assessment (Virginia Henderson's Need Theory), diagnosis (NANDA) and planning (NIC and NOC).

Development: 8 out of the 14 components of the Need Theory of Virginia Henderson were compromised, obtaining a total of 10 nursing diagnosis.

Conclusions: The low prevalence of this syndrome and the lack of studies result in an insufficient impact in the health sector and society.

As a result, having powerful tools and standardized plans is essential to be able to provide an integral approach and implement nursing care in the most effective way for this kind of patients.

Keywords: Nursing, Care, Prader Willi Syndrome.

2.INTRODUCCIÓN.

El Síndrome de Prader Willi fue descrito por primera vez en 1956 por Prader, Labhart y Willi. Es una enfermedad producida por una alteración genética, generalmente no hereditaria y poco frecuente, caracterizada por una disfunción hipotálamo-hipofisaria que da lugar a un cuadro clínico muy complejo y que presenta gran variabilidad. Es una enfermedad con numerosas implicaciones en los sistemas metabólico, endocrino y neurológico, con dificultades de comportamiento e intelectuales ^(1,2,3).

Se estima una prevalencia de 2,8 casos cada 100.000 nacimientos, por lo que este síndrome se engloba dentro de las denominadas "Enfermedades Raras". Su afectación se produce en ambos sexos y en todas las razas.

La causa del SPW es una alteración genética localizada en el cromosoma 15. Aproximadamente el 70% de afectados presentan una delección localizada en la región 15q11-q13 del cromosoma procedente del padre. El resto de los pacientes, en su gran mayoría, se relacionan con la pérdida del cromosoma 15 paterno y presencia de dos cromosomas de origen materno en el par 15. Normalmente, sólo afecta a un miembro de la familia, y los hermanos no transmiten la enfermedad. Sólo una minoría de los casos, estimada en torno al 2%, se debe a una alteración genética heredada de la que puede ser portador uno de los progenitores del paciente y otros miembros de su familia.

El SPW puede sospecharse ya desde el nacimiento ante la presencia de un recién nacido con hipotonía axial y reflejo de succión deficiente. El diagnóstico clínico se realiza mediante la aplicación de los criterios diagnósticos descritos por Holm, pero para confirmar este diagnóstico es necesario realizar un estudio genético que ratifique la alteración en el cromosoma 15 que caracteriza el SPW.

Holm publicó en 1993 los criterios vigentes para el diagnóstico (Anexo I), valorando con 1 punto los denominados "criterios principales" y con 0'5 puntos los denominados "criterios secundarios". Para establecer el diagnóstico de SPW en menores de 3 años se requieren 5 puntos de los que al menos 8 deben proceder de los criterios principales, por otro lado, en pacientes mayores de 3

años debe alcanzarse una puntuación de 8 y corresponder 5 o más puntos a los criterios principales^(1,4,5,6,7,8,9).

Esta enfermedad presenta una serie de características clínicas que van cambiando en función de la edad de la persona afectada. La mayoría de los síntomas no desaparecen conforme el niño se va desarrollando, sino que los síntomas nuevos se van sumando a los anteriormente establecidos.

Sus características clínicas principales son hipotonía neonatal, baja estatura, hipogonadismo hipotalámico, retraso mental, labilidad emocional, apariencia física característica (ojos almendrados, frente estrecha, labio superior delgado, boca girada hacia abajo y manos y pies muy pequeños) e hiperfagia compulsiva con desarrollo de obesidad precoz y severa. Los pacientes con SPW presentan una obsesión-compulsión de ingesta unido a una falta de sensación de saciedad que tiene su causa en una alteración en los mecanismos de control del apetito a nivel hipotalámico.

La falta de saciedad comienza en torno a los 1-4 años y condiciona la aparición de conductas anormales en relación con la comida (búsqueda de alimentos, robo de comida, atracones...). Por tanto, ya desde la infancia, estos niños precisan de un control muy estricto de la ingesta. Es importante concienciar a las familias de la necesidad de este control para evitar el desarrollo de obesidad mórbida, ya que esta supone la principal causa de morbilidad y mortalidad de estos pacientes, siendo además el SPW la causa más común de obesidad de origen genético.

El comportamiento característico de estos niños incluye rabietas en respuesta a pequeñas frustraciones, arranques violentos, testarudez, carácter obsesivo y posesivo. Pueden mentir y robar fácilmente si hay comida a su alcance. Y es llamativa su manía por rascarse heridas o picaduras, incluso autolesionándose la piel con sus arañazos ^(1,7,10,11,12,13,14,15,16).

Hoy en día no existe ninguna terapia que cure el SPW, por lo que tras un diagnóstico precoz, las estrategias de tratamiento estarán basadas en un estricto control de la dieta adaptado a la edad del paciente con el propósito de lograr el aumento de la masa corporal magra y disminución de la masa grasa, terapia de reemplazo de la hormona del crecimiento mediante inyección subcutánea diaria, tratamiento quirúrgico para la criptorquidia, promoción de la actividad física,

estimulación temprana y fisioterapia y un adecuado manejo multidisciplinar especializado ^(1,8,17).

Los profesionales de enfermería están en una posición única para contribuir a resultados positivos mediante la búsqueda de una atención integral para satisfacer las complejas necesidades físicas, metabólicas y psicosociales de los niños con SPW y brindar orientación y apoyo a sus familiares. El equipo de enfermería llevará a cabo la planificación, supervisión y seguimiento de las dietas con la estrecha colaboración de padres y tutores, garantizará la continuidad de cuidados en salud (atención en urgencias y emergencias, tratamiento de las enfermedades crónicas derivadas, administración de fármacos, etc), divulgará conocimientos en materia de educación sanitaria, fomentará hábitos de vida saludables y trabajará estrechamente con otros profesionales de la salud para conseguir un abordaje multidisciplinar ^(18,19,20).

En el mundo hay entre 350.000 y 400.000 personas con Síndrome Prader-Willi. La variabilidad clínica del síndrome hace que los afectados necesiten múltiples y diferentes cuidados a lo largo de su vida. Es por ello que solamente a través de un mayor conocimiento de esta enfermedad se dará un mejor cuidado, más personal y más humano.

Tanto afectados por la enfermedad como padres y cuidadores se enfrentan a una enfermedad camaleónica y agotadora, y pese a estar cada vez mejor preparados para hacer frente a los problemas que se les presentan día a día, aún queda mucho camino por recorrer y por investigar. Es necesario desarrollar nuevas terapias, más eficaces e implicar al conjunto de los profesionales sanitarios en la atención integral de estos pacientes ^(19,20).

3.OBJETIVOS.

Objetivo general:

-Realizar un plan de cuidados estandarizado de niños con SPW centrado en las necesidades usando la taxonomía NANDA, NIC y NOC.

Objetivos específicos:

- Aprender cómo abordar los cuidados de un paciente con SPW.
- Valorar y mejorar las alteraciones en la calidad de vida provocadas por el SPW.
- Comprender mejor la enfermedad del niño y actuar de forma adecuada ante el manejo de su comportamiento y actitudes de su vida cotidiana.

4.METODOLOGÍA.

Para la realización de este Plan de Cuidados Estandarizado se ha llevado a cabo una búsqueda bibliográfica que transcurrió entre los meses de enero 2020 - abril 2020. Esta búsqueda se ha realizado en diferentes bases de datos (Pubmed, Science Direct, Cuiden, Scielo...) y en buscadores (Google Académico) para la obtención de artículos actualizados en relación con el SPW en niños. Durante la búsqueda bibliográfica se realizaron combinaciones de diversos descriptores, encontrándose varios artículos como se resume en la siguiente tabla:

| BASES DE DATOS | PALABRAS CLAVES (DeCS) | ARTÍCULOS ENCONTRADOS | ARTÍCULOS DESECHADOS | ARTÍCULOS UTILIZADOS |
|-----------------------|--|------------------------------|-----------------------------|-----------------------------|
| PubMed | "Prader Willi Syndrome" AND "Parent recommendations". | 52 | 28 | 3 |
| Science Direct | "Prader Willi Syndrome" AND "Nursing". | 32 | 10 | 4 |
| Cuiden | "Síndrome Prader Willi". | 12 | 8 | 2 |
| Scielo | "Síndrome Prader Willi". | 25 | 6 | 7 |

Fuente: elaboración propia.

Además se ha contactado con la Asociación Española Síndrome Prader Willi para obtener una información más detallada y actualizada. Durante la revisión se han utilizado diferentes palabras claves, las cuales son: "Síndrome Prader Willi",

“Cuidados de Enfermería”, “Nursing”, “Recomendaciones para padres”, etc... Dichas palabras, han sido manejadas combinando el operador booleano “AND”. De forma anticipada a la búsqueda bibliográfica se establecieron criterios de inclusión y exclusión para todas las diversas bases de datos consultadas. Algunos de los criterios de inclusión utilizados fueron:

- Artículos a texto completo.
- Artículos publicados entre los años 1993 y 2020.
- Artículos en inglés y español.

Como se menciona anteriormente, el trabajo fue llevado a cabo durante los meses de enero a abril de 2020, donde se procedió a llevar a cabo todas las fases necesarias para acabar este proyecto, como se puede ver reflejado en el siguiente cronograma:

| | ENERO | | FEBRERO | | MARZO | | ABRIL | |
|--|-------|----|---------|----|-------|----|-------|----|
| QUINCENAS | 1ª | 2ª | 1ª | 2ª | 1ª | 2ª | 1ª | 2ª |
| ACTIVIDADES | | | | | | | | |
| Elección del tema | | | | | | | | |
| Planteamiento de objetivos | | | | | | | | |
| Búsqueda bibliográfica | | | | | | | | |
| Análisis de resultados y redacción | | | | | | | | |
| Conclusiones | | | | | | | | |
| Otros (índice, resumen, bibliografía...) | | | | | | | | |
| Revisión | | | | | | | | |

Fuente: elaboración propia.

Para el desarrollo del Plan de Cuidados Estandarizado se ha empleado el modelo de Virginia Henderson de acuerdo a sus tres primeras fases: valoración, diagnóstico y planificación, ya que al tratarse de un plan de cuidados estandarizado, las dos últimas fases (ejecución y evaluación) no se llevarán a cabo. Una vez se han determinado los principales problemas que afectan a los pacientes con SPW, se ha seguido la taxonomía enfermera NANDA, NIC y NOC.

5.DESARROLLO.

Para la realización de la valoración enfermera se ha elegido el modelo de las 14 necesidades básicas de Virginia Henderson, ya que constituye una herramienta que cumple con todas las condiciones indispensables para el desarrollo de una valoración eficaz y útil del paciente. Tras analizar y comparar los datos obtenidos en la revisión bibliográfica previa, se observa que las necesidades que se alteran con una considerable frecuencia mayor en la población diana a la que va enfocado el trabajo, son las siguientes:

1. -RESPIRAR NORMALMENTE.

Musculatura respiratoria débil: los individuos con SPW presentan problemas respiratorios importantes, incluyendo apnea central y obstructiva del sueño, respuesta anormal a hipercapnia, así como somnolencia diurna excesiva causada por la hipoventilación central ⁽²¹⁾.

2. -COMER Y BEBER ADECUADAMENTE.

Obesidad e hiperfagia: El SPW constituye la causa más frecuente de obesidad de origen genético. Los pacientes son incapaces de controlar su apetito (hiperfagia), en consecuencia, el consumo de alimentos excede el límite de lo necesario, lo cual en muchos casos repercute en el estilo de vida de los pacientes. Los pacientes con SPW debutan con obesidad en la etapa de lactante o preescolar, pero hacia el final de la etapa preescolar

se agrava con la hiperfagia que corresponde a una ausencia de saciedad de origen hipotalámico ⁽²²⁾.

Alimentación ineficaz del lactante: en la infancia, hay disminución del movimiento y letargia con disminución de la excitación espontánea, llanto débil y reflejos pobres, incluyendo una mala succión que conduce a dificultades de alimentación temprana y un lento aumento de peso ⁽²²⁾.

3. -ELIMINACIÓN.

Los pacientes no suelen presentar alteraciones en esta necesidad relacionada con el SPW.

4. -MOVERSE Y MANTENER POSTURAS ADECUADAS.

Hipotonía en periodo neonatal: La hipotonía es prenatal en el inicio y suele manifestarse como disminución del movimiento fetal, posición fetal anormal en el parto y mayor necesidad de parto asistido o cesárea. La hipotonía es de origen central y ya sea leve o moderada, ésta persiste durante toda la vida ⁽¹¹⁾.

5. -DORMIR Y DESCANSAR.

Apnea del sueño: El SPW es una entidad que se asocia a trastornos respiratorios durante el sueño, lo que puede tener consecuencias fatales

para la vida. La obstrucción de la vía aérea superior en el niño puede manifestarse como una apnea obstructiva completa o como una obstrucción parcial con hipoventilación (hipopnea). Estos pacientes sufren de alteración de la ventilación normal, alteración de los patrones normales de sueño y excesiva somnolencia diurna ⁽²²⁾.

6. -VESTIRSE Y DESVESTIRSE.

Los pacientes no suelen presentar alteraciones en esta necesidad relacionada con el SPW.

7. -MANTENER LA TEMPERATURA CORPORAL.

Anormalidades en la temperatura corporal: estos pacientes pueden presentar hiper o hipotermia idiopáticas. Pueden tener hipertermia en enfermedades leves y en procedimientos con anestesia y sin embargo la fiebre puede estar ausente en una infección grave ⁽¹⁾.

8. -MANTENER LA HIGIENE CORPORAL Y LA INTEGRIDAD DE LA PIEL.

Los pacientes no suelen presentar alteraciones en esta necesidad relacionada con el SPW.

9. -EVITAR PELIGROS.

Intoxicaciones: Hay un riesgo elevado de ingestión de sustancias potencialmente tóxicas (medicamentos, comida en mal estado, plantas o

setas venenosas, alcohol, productos de limpieza o cosmética) debido a su búsqueda incesante de comida y pueden referir un simple malestar ⁽¹⁾.

Alto umbral del dolor: es común la falta de los signos habituales de dolor, lo que puede ocultar la presencia de una infección o lesión. Una persona que padece SPW posiblemente no se queje de dolor hasta que la infección o lesión sea grave y tendrá dificultad para señalar el lugar exacto en donde siente dolor ⁽¹⁾.

10. -COMUNICARSE.

Deterioro de la comunicación verbal: en edades menores de 5 años suelen ser niños alegres, afectuosos y cooperadores que presentan problemas motores, de alimentación y dificultades cognitivas. Conforme van creciendo, se vuelven más irritables y, poco a poco, van apareciendo conductas atípicas como baja tolerancia a la frustración, labilidad emocional, irritabilidad, fuertes rabietas, tozudez y tendencia a mentir ⁽¹⁾.

11. -VIVIR DE ACUERDO CON SUS PROPIOS VALORES Y CREENCIAS.

Los pacientes no suelen presentar alteraciones en esta necesidad relacionada con el SPW.

12. -REALIZACIÓN PERSONAL.

Los pacientes no suelen presentar alteraciones en esta necesidad relacionada con el SPW.

13. -ACTIVIDADES RECREATIVAS.

Los pacientes no suelen presentar alteraciones en esta necesidad relacionada con el SPW.

14. -APRENDER, DESCUBRIR O SATISFACER LA CURIOSIDAD.

Dificultad en el aprendizaje: las personas con el SPW necesitan tener unas pautas claras, con los límites bien marcados y una persona de referencia. Los cambios, las contradicciones en las instrucciones o numerosos interlocutores hacen que se sientan confusos, desorientados y con miedo. Suelen presentar fallos en procesamiento secuencial, escaso desarrollo de estrategias para la resolución de problemas y problemas de concentración y abstracción ⁽²³⁾.

Un total de 8 necesidades resultan comúnmente afectadas en la mayoría de pacientes con SPW, obteniéndose de esta forma 4 diagnósticos de enfermería reales y 6 diagnósticos de enfermería de riesgo. Para los Resultados (NOC) se han desarrollado los indicadores y objetivos para cada diagnóstico propuesto y para las Intervenciones (NIC) se han especificado las principales intervenciones con sus correspondientes actividades para lograr los objetivos descritos anteriormente.

DIAGNÓSTICOS DE ENFERMERÍA REALES.

| |
|---|
| 00032 Patrón respiratorio ineficaz. |
| 00107 Patrón de alimentación ineficaz en el lactante. |
| 00051 Deterioro de la comunicación verbal. |
| 00126 Conocimientos deficientes. |

Fuente: elaboración propia.

DIAGNÓSTICOS DE ENFERMERÍA DE RIESGO.

| |
|---|
| 00001 Riesgo de desequilibrio nutricional por exceso. |
| 00112 Riesgo de retraso en el desarrollo (hipotonía). |
| 00095 Riesgo de deterioro del patrón del sueño. |
| 00005 Riesgo de desequilibrio de la temperatura corporal. |
| 00037 Riesgo de intoxicación. |
| 00038 Riesgo de traumatismo. |

Fuente: elaboración propia.

PATRÓN RESPIRATORIO INEFICAZ (00032) R/C MUSCULATURA RESPIRATORIA DÉBIL M/P APNEA CENTRAL Y OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO Y RESPUESTA ANORMAL A HIPERCAPNIA.

Objetivo: El paciente mantendrá un patrón respiratorio eficaz dentro de sus posibilidades.

RESULTADOS (NOC)

Estado respiratorio: ventilación (00403).

040301 Frecuencia respiratoria en el rango esperado (ERE).

010302 Ritmo respiratorio (ERE).

040316 Ausencia de dificultad respiratoria.

INTERVENCIONES (NIC)

Manejo de las vías aéreas (3140).

Colocar al paciente en la posición que permita que el potencial de ventilación sea el máximo posible.

Utilizar técnicas divertidas para estimular la respiración profunda en los niños (hacer burbujas, soplar un silbato, armónica, globos; hacer concursos soplando pelotas de pimpón, plumas, etc.).

Realizar fisioterapia torácica, si está indicado.

Colocar al paciente en posición tal que se alivie la disnea.

Vigilar el estado respiratorio y la oxigenación, si procede.

Fuente: elaboración propia.

PATRÓN DE ALIMENTACIÓN INEFICAZ EN EL LACTANTE (00107) R/C HIPOTONÍA CENTRAL CON SUCCIÓN DÉBIL M/P LENTO AUMENTO DE PESO.

Objetivo: El lactante mantendrá un peso adecuado y saludable.

RESULTADOS (NOC)

Estado nutricional: ingestión alimentaria y de líquidos(1008).

100801 Ingestión alimentaria oral.

Estado de deglución (1010).

101001 Mantiene la boca.

101002 Controla las secreciones orales.

101005 Distribución del bolo alimentario a la hipofaringe en concordancia con el reflejo de deglución.

Control de peso (01612).

161201 Supervisa el peso corporal.

161202 Mantiene una ingesta calórica óptima.

161207 Mantiene un patrón alimentario recomendado.

INTERVENCIONES (NIC)

Manejo de la nutrición (1100).

Fomentar la ingesta de calorías adecuadas al tipo corporal y estilo de vida.

Proporcionar al paciente alimentos nutritivos, ricos en calorías y proteínas y bebidas que puedan consumirse fácilmente, si procede.

Comprobar la ingesta realizada para ver el contenido nutricional y calórico.

Pesar al paciente a intervalos adecuados.

Asesoramiento en la lactancia (5244).

Remitir a los padres acerca de clases adecuadas de alimentación de pecho.

Evaluar la comprensión de la madre de las pautas alimentarias del bebé (sujeción, succión y estado de alerta).

Determinar la frecuencia con que se dá el pecho en relación a las necesidades del bebé.

Monitorizar la habilidad materna al acercar el bebé al pezón.

Evaluar la forma de succión/deglución del recién nacido.

Precauciones para evitar la aspiración (3200).

Vigilar el nivel de conciencia, reflejos de la tos, reflejos de gases y capacidad deglutoria.

Controlar el estado pulmonar.

Mantener vías aéreas permeables.

Fuente: elaboración propia.

DETERIORO DE LA COMUNICACIÓN VERBAL (00051) R/C BARRERAS PSICOLÓGICAS M/P IRRITABILIDAD, BAJA TOLERANCIA A LA FRUSTRACIÓN Y TOZUDEZ.

Objetivo: El paciente conseguirá comunicarse de manera efectiva.

RESULTADOS (NOC)

Capacidad de comunicación (0902).

- 090201 Utiliza el lenguaje escrito.
- 090202 Utiliza el lenguaje hablado.
- 090206 Reconoce los mensajes recibidos.
- 090207 Dirige el mensaje de forma apropiada.
- 090208 Intercambia mensajes con los demás.

Capacidad cognitiva (0900).

- 090001 Se comunica de forma clara y adecuada para su edad y capacidad.
- 090002 Manifiesta control sobre determinadas situaciones y acontecimientos.
- 090003 Atiende.
- 090004 Se concentra.
- 090009 Procesa la información.
- 090011 Toma decisiones apropiadas.

INTERVENCIONES (NIC)

Disminución de la ansiedad (5820).

- Utilizar un enfoque sereno que dé seguridad.
- Establecer claramente las expectativas del comportamiento del paciente.
- Explicar todos los procedimientos, incluyendo las posibles sanciones que se han de experimentar durante el procedimiento.
- Tratar de comprender la perspectiva del paciente sobre una situación estresante.
- Escuchar con atención.
- Reforzar el comportamiento, si procede.
- Crear un ambiente que facilite la confianza.
- Animar la manifestación de sentimientos, percepciones y miedos.
- Identificar los cambios en el nivel de ansiedad.
- Establecer actividades recreativas encaminadas a la reducción de tensiones.

Escucha activa (4920).

- Establecer el propósito de la interacción.
- Mostrar interés en el paciente.
- Favorecer la expresión de sentimientos.
- Centrarse completamente en la interacción eliminando prejuicios, presunciones, preocupaciones personales y otras distracciones.
- Mostrar conciencia y sensibilidad a las emociones.

Fuente: elaboración propia.

CONOCIMIENTOS DEFICIENTES (00126) R/C ENFERMEDAD QUE AFECTA A LA CAPACIDAD COGNITIVA M/P DIFICULTAD PARA LA ATENCIÓN, COMPRENSIÓN Y PROCESO SECUENCIAL DE LA INFORMACIÓN.

Objetivo: El paciente mostrará una mejora cognitiva en aspectos como el proceso secuencial, la resolución de problemas y la capacidad de concentración.

RESULTADOS (NOC)

Capacidad cognitiva (00900).

- 090001 Se comunica de forma clara y adecuada para su edad y capacidad.
- 090002 Manifiesta control sobre determinadas situaciones y acontecimientos.
- 090003 Atiende.
- 090004 Se concentra.
- 090009 Procesa la información.
- 090010 Compara las alternativas al tomar decisiones.
- 090011 Toma decisiones apropiadas.

Concentración (00905).

- 090501 Se mantiene atento.
- 090502 Se mantiene centrado sin distraerse.
- 090510 Cita los meses del año al revés; empezando por enero.

Elaboración de la información (00907).

- 090704 Muestra procesos del pensamiento organizados.
- 090705 mUestra procesos del pensamiento lógicos.

INTERVENCIONES (NIC)

Facilitar el aprendizaje (5520).

- Comenzar la instrucción sólo después de que el paciente demuestre estar dispuesto a aprender.
- Establecer metas realistas, objetivas con el paciente.
- Identificar claramente los objetivos de la enseñanza.
- Ajustar la instrucción al nivel de conocimientos y comprensión del paciente.
- Ajustar el contenido de acuerdo con las capacidades y discapacidades cognoscitivas, psicomotoras y/o afectivas del paciente.
- Proporcionar información adecuada al nivel de desarrollo.
- Disponer un ambiente que induzca el aprendizaje.
- Establecer la información en una secuencia lógica.
- Simplificar las instrucciones siempre que sea posible.
- Repetir la información importante.

Enseñanza individual (5606).

- Establecer la credibilidad del educador.
- Establecer compenetración y determinar las necesidades de enseñanza.
- Valorar el nivel intelectual y de conocimientos y comprensión de contenidos, del paciente.
- Valorar las capacidades / incapacidades cognoscitivas, psicomotoras y afectivas.
- Determinar la capacidad del paciente para asimilar información específica.

RIESGO DE DESEQUILIBRIO NUTRICIONAL POR EXCESO (00001) R/C APORTE EXCESIVO EN RELACIÓN CON LAS NECESIDADES METABÓLICAS.

Objetivo: El paciente mantendrá una ingesta adecuada de acuerdo a sus necesidades metabólicas.

RESULTADOS (NOC)

Conocimiento: dieta (01802).

180205 Explicación de las relaciones entre dieta, ejercicio y peso corporal.

180207 Descripción de las comidas que deben evitarse.

180208 Interpretación de las etiquetas alimentarias.

180212 Desarrollo de estrategias para cambiar los hábitos alimentarios.

Estado nutricional: ingestión de nutrientes (01009).

100901 Ingesta calórica.

100903 Ingesta de grasas.

Estado nutricional (01004).

100404 Masa corporal.

100405 Peso.

INTERVENCIONES (NIC)

Manejo de la nutrición (1100).

Fomentar la ingesta de calorías adecuadas al tipo corporal y estilo de vida.

Comprobar la ingesta realizada para ver el contenido nutricional y calórico.

Pesar al paciente a intervalos adecuados.

Ayuda para disminuir de peso (1280).

Recompensar al paciente cuando consiga los objetivos.

Fomentar el uso de sistemas de recompensa internos cuando se alcanza las metas.

Establecer un plan realista que incluya la disminución de la ingesta de alimentos y el aumento del gasto de energía.

Fuente: elaboración propia.

RIESGO DE RETRASO EN EL DESARROLLO (00112) R/C TRASTORNOS GENÉTICOS.

Objetivo: El paciente conseguirá mejorar su tono muscular.

RESULTADOS (NOC)

Ambular (00200).

- 020001 Soporta el peso.
- 020002 Camina con marcha eficaz.
- 020003 Camina a paso lento.
- 020004 Camina a paso moderado.

Movimiento coordinado (00212).

- 021201 Resistencia de la contracción muscular.
- 021202 Tono muscular.
- 021205 Control del movimiento.
- 021206 Estabilidad del movimiento.
- 021207 Movimiento equilibrado.
- 021208 Tensión muscular.

INTERVENCIONES (NIC)

Terapia de ejercicios: ambulación (00221).

Ayudar al paciente en el traslado cuando sea necesario.
Consultar con el fisioterapeuta acerca del plan de deambulación, si es preciso.
Enseñar al paciente a colocarse en la posición correcta durante el proceso de traslado.
Instruir al paciente/cuidador acerca de las técnicas de traslado y deambulación seguras.

Terapia de ejercicios: movilidad articular (00224).

Animarle a visualizar el movimiento corporal antes de comenzar el movimiento.
Ayudar al paciente a colocarse en una posición óptima para el movimiento articular pasivo/activo.
Ayudar al paciente a desarrollar un programa de ejercicios activos de arco de movimiento.
Determinar el progreso ante la meta fijada.
Realizar ejercicios pasivos o asistidos, si está indicado.

Fuente: elaboración propia.

RIESGO DE DETERIORO DEL PATRÓN DEL SUEÑO (00095) R/C ALTERACIÓN DE LA VENTILACIÓN NORMAL DURANTE EL SUEÑO.

Objetivo: El paciente conseguirá un sueño reparador.

RESULTADOS (NOC)

Descanso (00003).

- 000301 Tiempo del descanso.
- 000302 Patrón del descanso.
- 000303 Calidad del descanso.
- 000304 Descansado físicamente.
- 000305 Descansado mentalmente.

Sueño (00004).

- 000401 Horas de sueño.
- 00403 Patrón del sueño.
- 000404 Calidad del sueño.
- 000405 Eficiencia de sueño (tasa de tiempo de sueño/ tiempo total destinado a dormir).

INTERVENCIONES (NIC)

Fomentar el sueño (1805).

- Determinar el esquema de sueño / vigilia del paciente.
- Incluir el ciclo regular de sueño / vigilia del paciente en la planificación de cuidados.
- Observar / registrar el esquema y números de horas de sueño del paciente.
- Comprobar el esquema de sueño del paciente y observar las circunstancias físicas (apnea del sueño).

Terapia de relajación simple (6040).

- Enseñar a la persona a adoptar una posición cómoda sin ropas restrictivas y con los ojos cerrados.
- Mostrar y practicar la técnica de relajación con el paciente.

Fuente: elaboración propia.

RIESGO DE DESEQUILIBRIO DE LA TEMPERATURA (00005) R/C ENFERMEDAD.

Objetivo: El paciente mantendrá una temperatura adecuada.

RESULTADOS (NOC)

Termorregulación (00800).

080001 Temperatura cutánea en el rango esperado (ERE).

080002 Temperatura corporal dentro de los límites de la normalidad (DLN).

080007 Ausencia de cambios de coloración cutánea.

080015 Comodidad térmica referida.

INTERVENCIONES (NIC)

Regulación de la temperatura (3900).

Controlar la presión sanguínea, el pulso y la respiración, si procede.

Observar color y temperatura de la piel.

Observar y registrar, signos y síntomas de hipotermia o hipertermia.

Explicar los indicios de hipotermia y el tratamiento de urgencia adecuado, si procede.

Utilizar colchón térmico y mantas calientes para ajustar la temperatura corporal alterada, si procede.

Manejo ambiental (6840).

Crear un ambiente seguro par el paciente.

Identificar las necesidades de seguridad del paciente, según la función física, cognoscitiva y el historial de conducta.

Evitar las exposiciones innecesarias, corrientes, exceso de calefacción o frío.

Ajustar la temperatura ambiental a las necesidades del paciente, en caso de que se altere la temperatura corporal.

Fuente: elaboración propia.

RIESGO DE INTOXICACIÓN (00037) R/C CONOCIMIENTOS DEFICIENTES Y DIFICULTADES COGNITIVAS.

Objetivo: El paciente adquirirá conocimientos acerca de productos potencialmente tóxicos para su salud.

RESULTADOS (NOC)

Conocimiento: seguridad personal (01809).

180909 Descripción de las medidas de prevención de envenenamiento.

180904 Descripción de las medidas de seguridad en el hogar.

180918 Descripción de las conductas de alto riesgo personal.

Control del riesgo (001902).

190201 Reconoce el riesgo.

190203 Supervisa los factores de la conducta personal.

190204 Desarrolla estrategias de control del riesgo efectivas.

190205 Adapta las estrategias de control del riesgo según es necesario.

190206 Se compromete con estrategias de control del riesgo.

190207 Sigue estrategias de control del riesgo seleccionadas.

INTERVENCIONES (NIC)

Vigilancia: seguridad (6654).

Observar si hay alteraciones de la función física o cognoscitiva del paciente que puedan conducir a una conducta insegura.

Vigilar el ambiente par ver si hay peligro potencial para su seguridad.

Determinar el grado de vigilancia requerido por el paciente en función del nivel de funcionamiento y de los peligros presentes en el ambiente.

Fuente: elaboración propia.

RIESGO DE TRAUMATISMO (00038) R/C DIFICULTADES COGNITIVAS, DISMINUCIÓN DE LA SENSIBILIDAD Y ALTO UMBRAL DEL DOLOR.

Objetivo: El paciente reconocerá aquellas situaciones que pueden suponer un peligro para él y actuará en consecuencia.

RESULTADOS (NOC)

Conocimiento: seguridad personal (01809).

180902 Descripción de las medidas de prevención de caídas.

180904 Descripción de las medidas de seguridad en el hogar.

180907 Descripción de las medidas de prevención de quemaduras.

Estado de seguridad: lesión física (01913).

191301 Abrasiones cutáneas.

191302 Hematomas.

191304 Quemaduras.

191305 Esguince de extremidad.

INTERVENCIONES (NIC)

Identificación de riesgos (6610).

Determinar la presencia y calidad del apoyo familiar.

Determinar el nivel de instrucción del paciente.

Enseñanza individual (5606).

Establecer metas de aprendizaje mutuas y realistas con el paciente.

Identificar los objetivos de enseñanza necesarios para conseguir las metas.

Determinar la secuencia de presentación de la información.

Valorar el estilo de aprendizaje del paciente.

Seleccionar los métodos / estrategias de enseñanza del paciente.

Ajustar el contenido de acuerdo con las capacidades / incapacidades cognoscitivas, psicomotoras y afectivas del paciente.

Ajustar la instrucción para facilitar el aprendizaje, según proceda.

Proporcionar un ambiente que conduzca al aprendizaje.

Instruir al paciente, cuando corresponda.

Fuente: elaboración propia.

6.CONCLUSIONES.

PRIMERA. La aplicación de un plan de cuidados estandarizado como herramienta para el trabajo, mediante el uso de la taxonomía NANDA / NOC / NIC, ayuda a brindar atención efectiva y de calidad al paciente con SPW.

SEGUNDA. Gracias a la elaboración de un plan de cuidados estándar, sanitarios, cuidadores y familiares de niños con SPW pueden obtener un amplio rango de conocimientos acerca del abordaje de cuidados en un paciente con dicha enfermedad.

TERCERA. El plan de cuidados estandarizado resulta de gran utilidad a la hora de valorar y mejorar las alteraciones en la calidad de vida provocadas por el SPW.

CUARTA. Familiares, cuidadores y profesionales sanitarios son capaces de entender y comprender mejor las alteraciones de la actitud y el comportamiento causadas por el Síndrome de Prader-Willi gracias a la elaboración del plan de cuidados.

7.BIBLIOGRAFÍA.

- 1) Moruelo E, Ruiz M, Sandonis LM. Guía de actuación en el síndrome Prader-Willi. Guía dirigida a personal sanitario para el adecuado conocimiento y manejo de una enfermedad poco frecuente llamada Síndrome Prader-Willi. 2017;1(1):1-87.
- 2) Polac M. Síndrome de Prader Willi. Orphanet. 2017;1(1):2-3.
- 3) Gutiérrez F, Méndez M. Prader-Willi Syndrome. NCB. 2020; 23(1):1-2.
- 4) Orpha.net: Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos. [Internet]. Barcelona; 2015 [actualizado 08 marzo 2016; citado 25 marzo de 2020]. Prevalencia de las enfermedades raras. Informes de Orphanet. Disponible en: http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/ES/Prevalencia_de_las_enfermedades_raras_por_orden_alfabetico.pdf.
- 5) Travieso A, Menéndez R, Licourt D. Caracterización clínico genética del síndrome Prader Willi. Rev Ciencias Médicas. 2014; 18(6):2.
- 6) Santa L, Curotto B, Cortés F, Rojas C. Diagnóstico molecular de los síndromes de Prader-Willi y de Angelman: análisis de metilación, citogenética y FISH. Rev. méd. Chile. 2001;129(4):2-6.
- 7) AESPW: Asociación Española para el Síndrome de Prader-Willi. [Internet]. Madrid; 1999 [actualizado 14 mayo 1999; citado 25 marzo 2020]. El Síndrome de Prader Willi: guía para familias y profesionales. Disponible en: http://www.aespw.org/export/sites/aespw/.content/Documentos/Guiaimsers_o2.pdf.
- 8) Martínez DS, Beltrán E, Bilbao JL. Intervención multidisciplinaria en paciente diagnosticado con el síndrome de Prader-Willi. Rev Cubana Pediatr. 2019;91(2):3.

- 9) Holm VA, Cassidy SB, Butler MG, Hanchett JM, Greenswag LR, Whitman BY et al. Prader-Willi syndrome: Consensus diagnostic criteria. *Pediatrics*. 1993;91(3):398-402.
- 10) Rice LJ, Einfeld L. Cognitive and behavioural aspects of Prader-Willi syndrome. *Curr Opin Psychiatry*. 2015;28(2):102-6.
- 11) Borges R, Dzul J, Rodríguez M, Pérez G. Manifestaciones clínicas asociadas al síndrome de Prader-Willi. *Rev. Biomed*. 2019;30(1):2-4.
- 12) Braghetto I, Rodríguez A, Debandi A, Pacheco MI. Síndrome Prader-Willi asociado a obesidad mórbida: tratamiento quirúrgico. *Rev. méd. Chile*. 2003;131(4):12-15.
- 13) Emerick JE, Voght KS. Endocrine manifestations and management of Prader-Willi syndrome. *Int J Pediatr Endocrinol*. 2013;2013(1):14.
- 14) Cano del Águila B, Ortiz R, Iglesias G, Martínez I. Síndrome de Prader-Willi: diagnóstico en el periodo neonatal. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2017;19(74):3-13.
- 15) Angulo MA, Butler MG, Cataletto ME. Prader-Willi syndrome: a review of clinical, genetic, and endocrine findings. *J Endocrinol Invest*. 2015;38(2):1249-63.
- 16) Cortés F, Alliende MA, Barrios A, Barraza X. Caracterización clínico-genético-molecular de 45 pacientes chilenos con Síndrome de Prader Willi. *Rev. méd. Chile*. 2005;133(1):33-41.
- 17) Cassidy SB, Driscoll DJ. Prader-Willi syndrome. *Eur J Hum Genet*. 2009;17(8):3-13.
- 18) Anglin K. Prader-Willi Syndrome 101: An Overview for Pediatric Nurses. *J. Pediatr. Nurs*. 2017;36(1):263-264.

19) Vitale S. Parent Recommendations for Family Functioning With Prader-Willi Syndrome: A Rare Genetic Cause of Childhood Obesity. J. Pediatr. Nurs. 2016; 8(1):7-8.

20) Revista médica electrónica portales médicos. [Internet]. Santa Bárbara; 2017 [actualizado 7 septiembre 2017; citado 25 marzo 2020]. Enfermería ante pacientes con el síndrome de Prader-Willi: conductas de alimentación. Disponible en:

<https://www.revista-portalesmedicos.com/revista-medica/sindrome-de-prader-willi-alimentacion/>.

21) Machado L, de Melo R, Machado N, Duarte. Insuficiencia respiratoria grave en el síndrome de Prader-Willi: Relato de caso. Residência Pediátrica 2017;7(1):21-24.

22) González P, Pin G, Cabrera R. Síndrome de Prader-Labhart-Willi y apnea durante el sueño. A propósito de 3 pacientes. Rev Cubana Endocrinol. 2004;15(2):32-45.

23) AESPW: Asociación Española para el Síndrome de Prader-Willi. [Internet]. Madrid; 2012 [actualizado 17 mayo 2014; citado 25 marzo 2020]. El proceso de enseñanza-aprendizaje en personas con Síndrome de Prader-Willi. Disponible en: http://www.aespw.org/export/sites/aespw/.content/Documentos/Guia-para-ensenanza-aprendizaje-SPW_BAJA-2.pdf.

8.ANEXOS

Anexo I: Criterios diagnósticos de Holm. Fuente: AESPW: Asociación Española para el Síndrome de Prader-Willi. [Internet]. Madrid; 1999 [actualizado 14 mayo 1999; citado 24 abril 2020]. El Síndrome de Prader Willi: guía para familias y profesionales. Disponible

en: <http://www.aespw.org/export/sites/aespw/.content/Documentos/Guiaimserso2.pdf>.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE SPW (Holm, 1993)

CRITERIOS PRINCIPALES

1. Hipotonía central neonatal e infantil, con succión débil, mejorando con la edad.
2. Problemas de alimentación en el lactante, necesitando técnicas especiales, con escaso aumento ponderal.
3. Rápido aumento de peso en función de la talla después de los 12 meses de edad y antes de los 6 años, con obesidad central si no se interviene.
4. Rasgos faciales característicos: dolicocefalia, diámetro bitemporal estrecho, ojos almendrados, boca pequeña con labio superior delgado, comisuras bucales hacia abajo (son necesarios 3 ó más rasgos).
5. Hipogonadismo: a) Hipoplasia genital (manifestada en varones por hipoplasia escrotal, escrotal, criptorquidia, pene y/o testículos rudimentarios, y en las niñas por ausencia o grave hipoplasia de labios menores y/o clitoris). b) Maduración gonadal incompleta o retrasada con signos de retraso puberal después de los 16 años.
6. Retraso global del desarrollo psicomotor en menores de 6 años. Retraso mental de ligero a moderado o problemas de aprendizaje en niños mayores.
7. Hiperfagia, búsqueda y obsesión por la comida.
8. Deleción 15q 11-13 preferiblemente confirmada por FISH u otra anomalía citogenética/molecular en dicha región cromosómica, incluyendo disomía uniparental materna.

CRITERIOS SECUNDARIOS

1. Actividad fetal reducida o letargo o llanto débil en el lactante, mejorando con la edad.
2. Problemas de comportamiento característicos: rabietas, arranques violentos, comportamiento obsesivo-compulsivo, tendencia a discutir y llevar la contraria; inflexible, manipulador, posesivo, terco, ladrón y mentiroso (son necesarios al menos 5 de ellos).
3. Somnolencia diurna, apnea del sueño.
4. Estatura baja para sus antecedentes genéticos sin tratar con hormona de crecimiento.
5. Hipopigmentación en piel y cabello en comparación con la familia.
6. Manos pequeñas (menos del percentil 25) y/o pies pequeños (menos del percentil 10) para su talla.
7. Manos estrechas con borde cubital (exterior) recto.
8. Anomalías oculares (miopía, estrabismo convergente).
9. Saliva espesa y viscosa, costras en las comisuras bucales.
10. Defectos de articulación del lenguaje.
11. Rascarse las heridas o autoprovocarlas.